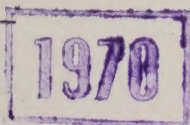


FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 19



n° _____

T H E S E
pour le

44

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

PAR

FERNAND Z E L C E R

né le 31 mai 1943 à Grenoble

Présentée et soutenue publiquement le

1970

UNE CAUSE RARE D'INSUFFISANCE CARDIAQUE
AIGUE NEONATALE : LA FISTULE ARTERIO-
VEINEUSE INTRACRANIEUNE.

Président : M. THIEFFRY, Professeur,

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 19

T H E S E

N°

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

PAR

Fernand Z E L C E R

né le 31 Mai 1943 à Grenoble

présentée et soutenue publiquement le

19

UNE CAUSE RARE D'INSUFFISANCE CARDIAQUE
AIGUE NEONATALE ; LA FISTULE ARTERIO -
VEINEUSE INTRACRANIEUNE.

Président : M. THIEFFRY , Professeur

UNIVERSITY OF LEIDEN

18

18

18

18

18

18

18

18

18

18

18



18

18

A monsieur le Professeur S. THIEFFRY,

qui a bien voulu me faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

A monsieur le Docteur J. NOUAILLE

qui a bien voulu m'accueillir dans
son service.

A Mademoiselle le Docteur M. GAUTIER,

A Monsieur le Docteur CASASOPRANA,

A Mademoiselle le Docteur Y. DAGONNET,

Qui ont guidé mes premiers pas dans la
cardiologie infantile.

Dont l'enseignement m'a été précieux
et m'a permis la réalisation de cette
thèse.

Qu'ils trouvent là l'expression de ma
profonde reconnaissance.

THE HISTORY OF THE

REIGN OF KING CHARLES THE FIRST

BY SAMUEL JOHNSON

AND
OF THE
REIGN OF KING CHARLES THE SECOND
BY SAMUEL JOHNSON

AND
OF THE REIGN OF KING CHARLES THE SECOND
BY SAMUEL JOHNSON

I N T R O D U C T I O N

Notre propos est d'étudier une cause rare d'insuffisance cardiaque aigue néonatale : la fistule artério-veineuse intracrânienne. Et d'ajouter aux cas de la littérature deux observations personnelles : l'une observée dans le service du Docteur J. Nouaille, hôpital de Bicêtre et l'autre, suivie dans le service du Docteur Nouaille puis dans le service du Professeur Thieffry.

On sait que toute fistule artério-veineuse peut entraîner, si le canal fistuleux est important, une insuffisance cardiaque et en particulier, les fistules artério-veineuses du crâne, comme le signalent certains auteurs (1, 2, 3). Si la fistule est intracrânienne, elle est souvent accompagnée ou précédée de signes neurologiques.

A la différence de l'adulte, le nouveau-né développe très rapidement une défaillance cardiaque aigue comme seule et unique manifestation d'un anévrisme artério-veineux du crâne. Cette cause de défaillance cardiaque aigue est souvent méconnue. C'est en 1955 qu'on mentionne pour la première fois l'association fistule artério-veineuse du crâne et défaillance cardiaque aigue néonatale. Le diagnostic évoqué fut alors celui de cardiopathie congénitale comme dans la plupart des cas de la littérature. De 1955 à 1968, 16 cas ont été rapportés. Ce n'est qu'en 1963 que le diagnostic est fait avant l'issue fatale par une aortographie. A cette même date, une ligature de la carotide est entreprise sur une telle malformation.

PHYSIOPATHOLOGIE

Nous trouvons citées de nombreuses études faites sur l'animal dès 1924 et qui montraient un débit cardiaque augmenté lors d'une large fistule artério-veineuse. (Article de Parash 3 : Harrison, Heart II 337-1924 - Holman, Archives Surgery 9 822-1924).

Ces mêmes constatations furent faites sur l'homme (Warren, Invest. 30 210-1951). Epstein, cité par ce même auteur, montre une augmentation de l'index cardiaque (supérieur à 4 litres/min./m²) qui retombe à la normale après compression de la fistule. Cet auteur étudie 4 cas d'anévrysmes artério-veineux, 3 de la carotide et un de l'artère méningée. Il prouve à l'aide d'explorations hémodynamiques que de tels anévrysmes sont capables d'entraîner une augmentation importante du débit cardiaque.

Les troubles hémodynamiques qui résultent de l'installation d'une fistule artério-veineuse sont en effet désormais bien connus. Une partie du sang artériel est déviée vers la veine par la communication anormale. A côté du circuit sanguin normal se constitue un court-circuit.

C'est une véritable hémorragie artérielle dans le système veineux. Du fait de la forte baisse des résistances dans un territoire carotidien et pourvu que la fistule soit assez large, il résulte un abaissement de la pression artérielle et une augmentation de la pression veineuse dans le système cave supérieur; ceci a pour conséquence :

- un shunt gauche-droit à l'étage cérébral
- une augmentation du flux sanguin cérébral
- une augmentation du débit cardiaque.

Cette dernière conséquence semble faire intervenir 2 facteurs :

I/ la baisse de la pression artérielle entraîne, par l'intermédiaire du réflexe carotidien, une augmentation du rythme cardiaque.

2/ mais surtout, l'augmentation du flux sanguin entrant par la veine cave supérieure entraîne une distension de l'oreillette droite et du ventricule droit pendant la diastole, soit une augmentation de pression dans l'oreillette droite.

Desbaillet (8) signale à ce propos que la cyanose qu'on observe comme un des premiers signes cliniques peut être non seulement de type périphérique mais également de type central.

L'importance de ce retour veineux dans l'oreillette droite et l'augmentation de la pression peuvent suffire à créer à la naissance un shunt droite-gauche à travers le foramen ovale comme dans la circulation de type foetal.

On sait en effet (12) que c'est l'augmentation de la pression dans l'oreillette gauche l'ouverture de la petite circulation et la baisse des résistances pulmonaires qui permettent la fermeture du foramen. S'il y a fistule artério-veineuse, les résistances périphériques sont basses, la pression dans l'oreillette gauche peu élevée à l'inverse de celle qui règne dans l'oreillette droite du fait de l'importance du retour veineux.

Cette persistance d'une circulation de type foetal expliquerait que la cyanose puisse être secondaire à la défaillance cardiaque aiguë (par stase périphérique ou par collapsus) mais aussi à l'existence d'un shunt droite-gauche au niveau du foramen ovale.

L'importance du retour veineux dans l'oreillette droite et l'augmentation de la pression est le facteur déterminant dans la genèse de l'augmentation du débit cardiaque chez l'enfant.

Cette augmentation compensatrice entraîne rapidement une défaillance cardiaque aiguë et variable selon l'importance de la communication artério-veineuse.

Cas reportés	début des symptômes	decédé au bout de	principaux signes
<u>Silverman 55</u> n°I-cas 1	4° heure	12° heure	cyanose - souffle systolique - thrill - hépatomégalie - veines épicraniennes dilatées.
n°2-cas 2	30° heure	4° jour	cyanose - dyspnée - souffle sys- tolique - veines épicraniennes dilatées.
<u>Glatt 60</u> n°I-cas 3	naissance	5° mois	détresse respiratoire - souffle systolique - hépatomégalie - cardiomégalie - hydrocéphalie. Cathétérisme - angiographie.
n°2-cas 4	32° heure	70° heure	cyanose - dyspnée - convulsions- cardiomégalie - galop.
<u>Claireaux 60</u> n°I-cas 5	16° heure	4° jour	cyanose - détresse respiratoire- souffle systolique - hépatoméga- lie - cardiomégalie - hyperpul- sabilité carotidienne - convul- sions.
n°2-cas 6	naissance	16° jour	cyanose - dyspnée - hyperpuls- sabilité carotidienne.
<u>Gomez 63</u> n°I-cas 7	3 mois 1/2	6° mois	cyanose - détresse respiratoire- thrill - souffle intracranien - convulsions. Mortographie.
n°2-cas 8	1ère heure	36° heure	cyanose - souffle systolique - galop - hépatomégalie - cardio- mégalie.
n°3-cas 9	1er jour	2° jour	cyanose - détresse respiratoire- souffle systolique - hépatoméga- lie - cardiomégalie.
n°4-cas 10	2° jour	3° jour	cyanose - détresse respiratoire- souffle systolique - hépatoméga- lie - cardiomégalie.
n°5-cas 11	3° jour	en vie	pas de cyanose - souffle systo- lique - hépatomégalie - cardiomé- galie - souffle intracranien. Cathétérisme - angiographie. Ligature de la carotide.

Cas reportés	début des symptômes	décédé au bout de	principaux signes
<u>Desbaillet</u> Cas I2	naissance	10° jour	cyanose - détresse respiratoire - oedème - agrandissement du péri- mètre cranien - souffle systoli- que - galop - hépatomégalie - cardiomégalie. angiographie - cathétérisme.
<u>Stern 68</u> n°I-cas I3:	5° jour	6° jour	cyanose - détresse respiratoire - hépatomégalie - cardiomégalie - hyperpulsabilité carotidienne.
n°2-cas I4:	4° heure	29° heure	détresse respiratoire - cyanose - souffle systolique - hépatomé- galie - cardi mégalie.
<u>Cas</u> <u>personnels</u> n°I-1965	naissance	en vie	cyanose - souffle systolique - hépatomégalie - cardiomégalie - souffle continu intracranien.
n°2-1969	naissance	24° heure	cyanose - dyspnée - souffle sys- tolique - hépatomégalie - cardio- mégalie - souffle continu intra- cranien.

CAS PERSONNEL N° I

Catherine D....

après une grossesse normale, un accouchement à terme sans incident, l'enfant pesant 3Kg 100, survient dès la naissance une cyanose qui nécessite une oxygénation et une désobstruction.

L'enfant présente une dyspnée dès ses premiers biberons.

7 jours après sa naissance, l'enfant est hospitalisée. Il présentait:

A l'examen clinique :-une cyanose discrète
-une hépatomégalie à 2 travers de doigt
-un rythme à 3 temps mais pas de souffle
-des pouls bien perçus

A l'examen radiologique :-une cardiomégalie sans morphologie particulière et une hypervascularisation pulmonaire.

A l'examen électrique:-un axe à 120°
-une forte hypertrophie auriculaire droite
-une forte hypertrophie bi-ventriculaire à prédominance gauche.

Les hypothèses diagnostiques tournent autour d'une cardiopathie congénitales.

L'enfant est mise à un traitement digitalique.

9 jours après l'admission, la cyanose a disparu

l'auscultation est normale

le foie est de volume normal.

L'enfant est renvoyé sa famille avec un traitement toni-cardiaque.

A l'âge de 2 mois, l'enfant est ré-hospitalisée pour un malaise.

On note alors : -une cyanose très discrète

-une polypnée

-un souffle systolique très discret

-une cardiomégalie V_2 - V_3 avec hypervascularisation

-une surcarge bi-ventriculaire.

Mais surtout, on perçoit un souffle continu très net, sous-claviculaire gauche, l'existence de pouls forts fait évoquer la possibilité d'un canal artériel.

A l'âge de 5 mois et demi, on note des modifications importantes à l'ECG.

L'axe devient franchement droit à plus de 100 degrés.

On perçoit toujours un souffle continu sous-claviculaire gauche.

On propose alors des explorations hémodynamiques.

Le cathétérisme ne montre pas de shunt gauche-droit, ni de gradient de pression AP/VD.

Par contre, il existe une saturation oxygénée de la veine cave supérieure à 85%.

Une aortographie sus-sigmoïdienne par voie fémorale rétrograde est pratiquée par le docteur Ecoiffier au Centre Chirurgical Marie Lannelongue qui montre : -aucune communication gauche-droite

- pas de fuite coronarienne, ni du sinus de Valsalva
- pas de canal artériel.

Par contre, on relève :

- une augmentation considérable du diamètre du tronc artériel brachio-céphalique de la carotide gauche et de la sous-clavière gauche
- après la naissance de la sous-clavière gauche, l'aorte présente un calibre inférieur des 2/3 au calibre de la portion ascendante
- il existe une réopacification de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite assez importante.

On conclut alors à une coarctation aortique relativement modérée et on explique la sursaturation en O_2 par l'importance du retour veineux cave supérieur.

A l'âge de 10 mois, l'enfant est à nouveau hospitalisée et on note un souffle continu, intense, sur les 2 carotides, à peu près égal à gauche et à droite.

L'auscultation du crâne découvre un souffle continu, perçu à peu près partout.

On note également une dilatation anormale des veines épicroïennes. Il faut bien noter que l'auscultation du crâne n'avait jamais été faite.

L'artériographie carotidienne droite montre :

- une importante fistule artério-veineuse intracrânienne
- plusieurs anomalies sont identifiables :

- 1 - une mégacérébrale antérieure
- 2 - une fistule siégeant au niveau de la région inter-hémisphérique avec un retour veineux très précoce dans les 2 jugulaires.

- 3 - l'image inter-né asphérique paraît correspondre à ce qui a été décrit sous le nom de dilatation anévrysmale de la veine de Galien.

L'enfant est adressée dans le service du Professeur Thieffry pour savoir si une intervention peut être faite.

Il est décidé de ne pas intervenir sur cette malformation en raison de la difficulté et des dangers de l'abord de la fistule.

On se contente d'un traitement toni-cardiaque.

Depuis, l'enfant est suivie dans le service du Professeur Thieffry.

L'insuffisance cardiaque a régressé.

CAS PERSONNEL N° 2

Laurence P....

Deuxième enfant, née à terme d'une grossesse normale. L'accouchement s'est passé sans incident. L'enfant pesait à la naissance 3 kg 350. Elle présente immédiatement une cyanose qui nécessite une réanimation. Sous oxygène, l'enfant devient plus rose. Un souffle systolique est entendu ainsi qu'une tachycardie.

L'enfant reçoit une goutte de digitaline par jour et est adressée dans le service du docteur J. Nouaille à Bicêtre.

À l'entrée, l'enfant est rose et présente une polypnée superficielle, une insuffisance cardiaque nette, avec un 1^{er} à 2 travers de doigt.

On est frappé par une hyperpulsabilité carotidienne.

L'auscultation montre : -un souffle systolique 3/6

-un bruit mésodiastolique

-des pouls verigus d'intensité normale.

L'examen radiologique montre une cardiomégalie avec des poumons modérément chargés.

L'examen électrique montre : -un axe droit

-une hypertrophie auriculaire droite

-une surcharge ventriculaire droite
avec bloc incomplet.

Le lendemain, la cyanose est franche.

Il existe une hépatomégalie à 3 travers de doigt.

On pense à une cardiopathie congénitale.

Surtout, on soulève le problème d'un canal artériel malin.

On décide des explorations hémodynamiques.

Le cathétérisme révèle une saturation oxygénée dans la veine cave supérieure à 80%; mais pas de shunt intra-cardiaque.

Cette découverte fait ausculter le crâne, ce qui révèle un souffle continu.

L'angiographie pratiquée dans le ventricule gauche montre :

- une aorte ascendante large
- 2 carotides et 2 vertébrales extrêmement dilatées.
- le produit opaque dessine une large opacité à droite de la ligne médiane, à la base de l'étage antérieur du crâne, très rapidement, le retour veineux est visualisé.

L'évolution se fait vers l'augmentation de la défaillance cardiaque. L'enfant présente des mouvements convulsifs et meurt 24 heures après son admission.

La nécropsie montre :-un coeur augmenté de volume :

poids du coeur : 61 grammes

une large oreillette droite

un ventricule droit et un ventricule gauche dilatés :

un canal perméable avec une paroi interne irrégulière et rugueuse

une veine cave supérieure large (circonférence:3 cms)

une carotide gauche et une carotide droite dilatées.

-quant au cerveau, malheureusement prélevé dans de mauvaises conditions, son examen est ininterprétable.

C L I N I Q U E

Dans la majorité des cas cités dans la littérature, le tableau clinique est assez stéréotypé.

I5 fois sur I6, il s'agissait d'une défaillance cardiaque néonatale survenue entre la première heure et le cinquième jour de la vie et qui comportait :

cyanose : mûrée dès la naissance ou souvent retardée par rapport au début clinique, faisant souvent porter le diagnostic de cardiopathie congénitale cyanogène.

Quant à son interprétation, nous avons vu au chapitre "Physiopathologie" qu'elle pouvait être d'origine centrale ou périphérique. :

polypnée : elle est souvent au premier plan, revêtant un tableau de détresse respiratoire.

hépatomégalie : importante, signe l'insuffisance cardiaque.

tachycardie : elle est souvent signalée mais est de peu de valeur chez le nouveau-né.

L'auscultation du cœur : -un souffle systolique est signalé I3 fois sur I6, souvent intense, peu localisé.
-un souffle continu, une fois dans notre cas personnel n° I. (il s'agissait sans doute d'une irradiation du souffle continu perçu dans les vaisseaux du cou).

L'examen radiologique : -une cardiomégalie globale
-il n'est pas fait état de l'aspect vasculaire pulmonaire. Dans nos cas personnels la vascularisation pulmonaire apparaît modérément accentuée.

Dans un cas, on note un début retardé à l'âge de 3 mois et demi avec insuffisance cardiaque et convulsions (cas n° 7).

1. The first of the three main points of the report is that the...
2. The second point is that the...
3. The third point is that the...

4. The fourth point is that the...
5. The fifth point is that the...

6. The sixth point is that the...
7. The seventh point is that the...
8. The eighth point is that the...

9. The ninth point is that the...
10. The tenth point is that the...

11. The eleventh point is that the...
12. The twelfth point is that the...

13. The thirteenth point is that the...
14. The fourteenth point is that the...

15. The fifteenth point is that the...
16. The sixteenth point is that the...

17. The seventeenth point is that the...
18. The eighteenth point is that the...

19. The nineteenth point is that the...
20. The twentieth point is that the...

Dans notre cas personnel, l'insuffisance cardiaque est restée très modérée et d'installation très progressive, contrairement aux autres cas, se stabilisant très bien au traitement toni-cardiaque.

au total, le tableau révélateur est le plus souvent celui d'une défaillance cardiaque aigue brutale dans la période néonatale.

Quels sont les signes qui permettent d'orienter le diagnostic vers une fistule artério-veineuse cérébrale ?

Un maître signe : le souffle intracranien, retrouvé 5 fois sur 16, (dans les cas 7, 11, 12 et nos 2 cas personnels).

Cependant, on doit tenir compte du fait que la plupart des cas ont été diagnostiqués "post mortem" et que ce signe n'avait pas été recherché. En fait, c'est certainement le meilleur signe d'orientation et il mérite d'être recherché systématiquement dans toute insuffisance cardiaque aigue du nouveau-né et du nourrisson.

Gomez émet l'opinion qu'on doit garder à l'esprit devant un tel souffle :

1 - que les souffles intracraniens peuvent être entendus au cours de défaillances cardiaques aiguës sans malformation intracraniennes, si le souffle cardiaque est intense.

2 - chez certains enfants, un souffle physiologique sans aucune signification peut être entendu au niveau de la fontanelle antérieure. Mais dans ces cas, il s'agit presque toujours d'un souffle très discret.

3 - que ce souffle peut être très faible ou absent dans les premiers jours, pouvant apparaître plus tard.

4 - enfin, qu'il peut manquer complètement si l'anévrisme est très profond ou que le canal fistuleux est très large. Seule l'artériographie révélera la fistule artério-veineuse. Nous y reviendrons.

D'autres signes peuvent orienter le diagnostic. 4 fois, on retrouve une hyperpulsabilité des vaisseaux carotidiens.

Une fois, dans notre cas personnel n° 1, une hyperpulsabilité des artères périphériques évoquait un canal artériel.

Dans trois cas, on signale un développement excessif du réseau veineux épicroanien.

Enfin, il peut exister des signes neurologiques associés :

- 1 - des convulsions, trois fois notées (cas n° 4, 5, 7)
- 2 - une hydrocéphalie, fréquente dans les anévrismes atteignant la veine de Galien.

La pression causée par le sac anévrysmal peut bloquer l'aqueduc de Sylvius.

Remarquons que dans notre revue de la littérature, le cas ayant survécu jusqu'au cinquième mois présentait une hydrocéphalie importante.

Desbaillet (cas n° 12) est attiré par une augmentation du périmètre crânien (36 cms). Dans plusieurs cas d'ailleurs, la nécropsie montra l'aqueduc de Sylvius bloqué par le sac anévrysmal.

L'hydrocéphalie semble être un des éléments qui peut grever le pronostic de ces malades s'ils survivent.

L'électrocardiogramme ne révèle pas de signes spécifiques. Il montre habituellement une hypertrophie ventriculaire droite ou bi-ventriculaire et une hypertrophie auriculaire droite.

EXPLORATIONS HEMODYNAMIQUES

Dans de nombreux cas elles ne peuvent être entreprises devant l'importance, la sévérité et la rapidité de la déaillance cardiaque.

En effet, sur les cas cités :

- 9 ne dépassent pas 48 heures (cas n° 1, 6, 8, 9, 10, 13, 14 et nos 2 cas personnels)
- 2 cas ne dépassent pas 4 jours (cas n° 2, 5)
- 1 cas vit jusqu'au dixième jour (cas n° 12)
- 2 cas vivent jusqu'au sixième mois (cas n° 3, 7)
- 2 cas vivent encore (le cas n° II vivait en 1963 et notre cas personnel n° 1 est actuellement en vie).

Cependant, on possède quelques exemples de cathétérisme (cas n° 3, 7, II, 12 et nos 2 cas personnels). Ces explorations révèlent :

1 - au cathétérisme, une sursaturation oxygénée au niveau de la veine cave supérieure, sans stunt intracardiaque. Cette sursaturation se situant entre 80 et 89%.
Remarquons que dans notre cas personnel n° 2 et dans le cas n° 12 c'est une telle saturation qui a fait entreprendre l'auscultation du crâne et découvrir le souffle intracranien continu hautement significatif.

2 - l'angiographie est importante et permet de visualiser la fistule. Elle montre dans ces cas des images caractéristiques : a/ une opacification carotidienne importante et précoce,
b/ une aorte de petit calibre après le départ des vaisseaux du cou avec une importante réopacification de la veine cave
c/ la dilatation anévrysmale se situant le plus souvent à la base du crâne.

E V O L U T I O N

Elle est spontanément gravissime dans la plupart des cas.

On note en effet :

- 14 décès néonataux sur 16.

Evoluant en quelques heures ou quelques jours (cf. précédemment).

- 2 ont survécu (cas n° II et n° I personnel) :

le premier après ligature de la carotide,

le second, spontanément avec guérison de l'insuffisance cardiaque aigue.

Reste également à savoir qu'elles sont les conséquences neurologiques à long terme. Ici nous manquons de moyens d'étude. Cependant, dans notre cas personnel n° I, on note à l'âge de 4 ans, un quotient intellectuel faible (vers 70).

Rappelons d'autre part la fréquence d'hydrocéphalie dans les anévrismes de la veine de Galien.

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

Le coeur est habituellement bien conformé mais on note une augmentation et une dilatation des cavités cardiaques.

Les poumons sont presque toujours congestifs.

Le cerveau montre 2 types de lésions :

- 1 - une anastomose directe entre l'artère et la veine.
- 2 - un réseau de canaux indifférenciés interposés entre l'artère et la veine.

Enfin, notons la grande fréquence d'anévrismes intéressant l'artère cérébrale postérieure (6 cas sur 13) et la grande veine de Galien.

D I A G N O S T I C

Dans la plupart des cas, le diagnostic évoqué devant cette asystolie aigue néonatale est celui d'une cardiopathie.

Les diagnostics les plus fréquemment avancés sont :

- la transposition des gros vaisseaux (cas n° I3)
- l'hypoplasie du ventricule gauche (cas n° I4)
- le canal artériel malin (cas personnel n° I)
- ou celui de cardiopathie congénitale complexe.

I - LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

Parce qu'il s'agit d'une insuffisance cardiaque avec cyanose et poumons chargés.

Ce diagnostic doit être porté tôt en raison des possibilités thérapeutiques. C'est pourquoi ce diagnostic est souvent évoqué. La cyanose modérée ici évoque plutôt une transposition à shunts multiples avec CIV.

La transposition des gros vaisseaux réalise la plus fréquente des malformations à cyanose précoce. Cette cyanose est durable et peu améliorée par l'oxygénotérapie.

Elle réalise 2 systèmes circulatoires indépendants : la grande circulation et la petite circulation tournant en circuit fermé. Seule une communication inter-auriculaire, inter-ventriculaire ou canal artériel permet un échange entre les 2 systèmes et donc la survie. L'auscultation ici, varie selon les communications existantes.

L'examen radiologique montre un signe caractéristique : l'énormité du pédicule de base qui s'élargit en oblique antérieure gauche, due au fait que l'aorte et l'artère pulmonaire se trouve sur un même plan sagittal. Mais ce signe radiologique est souvent masqué par l'hypertrophie du thymus physiologique.

Enfin, on note une hypervascularisation pulmonaire.

L'examen électrique montre une surcharge ventriculaire droite et l'angiographie précise bien le diagnostic et permet d'affirmer la malformation des gros vaisseaux.

2 - LES HYPOPLASIES DU VENTRICULE GAUCHE

La raison pour laquelle ce diagnostic a été évoqué est qu'elles se présentent dans leurs différentes variétés comme une insuffisance cardiaque grave néonatale avec cyanose modérée.

C'est souvent un des diagnostics les plus difficiles de la cardiologie néonatale, et parmi les plus fréquents.

En sa faveur, on retient habituellement :

- des pouls faibles, mais ce signe est inconstant et difficile à apprécier,
- une auscultation peu significative,
- à la radiologie, une cardiomégalie importante avec hypervascularisation pulmonaire,
- à l'examen électrique, outre une HVD, un signe d'appréciation et d'interprétation difficile : l'épicarde gauche n'est pas visible.

L'évolution est gravissime et le diagnostic affirmé par les explorations hémodynamiques.

3 - LES CANAUX ARTERIELS PULMONS

C'est une cause également souvent méconnue d'insuffisance cardiaque aigue mortelle du nouveau-né.

Il était classiquement admis que la persistance du canal artériel n'est pratiquement jamais susceptible à elle seule d'entraîner une asystolie aigue rapidement mortelle dans les tout premiers jours.

Cette notion doit être revue. Des auteurs, s'appuyant sur plusieurs observations, ont montré que les enfants ont développé, entre la trentième heure et le troisième jour de la vie, un tableau de grande insuffisance cardiaque (IO et II).

Cette défaillance cardiaque aiguë se présente comme celles des fistules artério-veineuses cérébrales avec :

- cyanose précoce amendée par l'oxygénotérapie
- polypnée
- hépatomégalie
- tachycardie

Se constituant rapidement.

L'auscultation fait entendre un souffle systolique sans maximum précis, de faible intensité, sans modification des bruits.

L'examen radiologique montre une importante cardiomégalie sans autre particularité.

L'électrocardiogramme n'isole pas de signes spécifiques.

L'évolution est brève, foudroyante et aboutit rapidement à la mort.

Les lésions anormales sont remarquables par un canal artériel anormal dans son volume et dans sa structure. Son diamètre est monstrueux, parfois aussi gros que l'aorte, sa paroi est lisse et mince.

La ligature chirurgicale de ce canal entraîne une guérison spectaculaire.

La physiopathologie de l'insuffisance cardiaque du canal malin et de ces fistules est très voisine.

Les données qui conduisent à penser qu'un nouveau-né de quelques jours est porteur d'une fistule artério-veineuse du crâne sont loin d'être faciles et procèdent par étapes et éliminations successives. Mais il faut d'abord y avoir songé.

Rappelons qu'il s'agit toujours de très jeunes enfants âgés de quelques jours ou de quelques heures. Dans tous les cas, il existe une détresse respiratoire associée à une cyanose qui pourrait de prime abord orienter sur la voie d'une pneumopathie. Mais 2 données simples indiquent vite que c'est le cœur qui est le siège prédominant de la souffrance : une hépatomégalie et une cardiomégalie importantes.

Dès lors, c'est dans le cadre des cardiopathies congénitales susceptibles de déviations cardiaques néo-natales que s'orientent les investigations. En faveur d'une fistule artéri-veineuse cérébrale, on retiendra :

- des signes cliniques orientant vers le crâne tels :
 - une augmentation du périmètre cranien
 - une hyperpulsabilité carotidienne
 - un réseau veineux épieranien important
 - mais surtout, la découverte d'un souffle intracranien à l'auscultation systématique du crâne à la naissance.
 - une sursaturation oxygénée au niveau de la veine cave supérieure sans shunt intracardiaque.
- Enfin, les signes angiographiques :
- la dilatation importante des vaisseaux du cou
 - le petit calibre de l'aorte avec une réopacification importante de la veine cave supérieure.

T R A I T E M E N T

Jusqu'à présent, peu de tentatives curatrices car dans la plupart des cas le diagnostic n'est pas posé. Dans les autres, les difficultés opératoires sont dues à l'état précaire d'une part, à la localisation inabordable de la lésion, d'autre part.

Dans l'immédiat, la seule ressource thérapeutique est la réduction de la défaillance cardiaque par les digitaliques, les diurétiques et l'oxygénothérapie.

Mais dans la plupart des observations, ces mesures ont été insuffisantes et n'ont pas permis l'amélioration de l'insuffisance cardiaque et l'issue a été fatale (tous les cas décrits dans la littérature).

Dans le cas n° II, il a été procédé à une ligature des carotides qui a permis la survie en diminuant le flux cérébral artériel et le débit dans la fistule, permettant la réduction de l'insuffisance cardiaque.

Quant à l'abord direct de la fistule intracrânienne, plusieurs éléments la contre-indiquent :

- 1 - l'extrême précarité de l'état général et la gravité de l'insuffisance cardiaque,
- 2 - le siège de la fistule à la base du crâne et au niveau du tronc cérébral qui rend difficile et périlleux l'abord neuro-chirurgical.

Dans notre cas personnel n° 2, nous avons pensé que devant la gravité du tableau clinique, tout acte chirurgical était impossible et se serait soldé par un échec et que la seule ressource aurait été une amélioration de l'insuffisance cardiaque par le traitement médical. Celui-ci s'est vite révélé inopérant.

AU TOTAL, le traitement de cette manifestation rare n'est pas codifié. Dans la plupart des cas observés, dans la période néonatale, la gravité de l'évolution ne permet qu'un traitement médical.

C O N C L U S I O N S

L'anévrisme artério-veineux intracranien est une cause rare de défaillance cardiaque aigue de la période néonatale.

Le diagnostic se pose naturellement avec les cardiopathies malformatives rencontrées à cet age et susceptibles de donner une asystolie aigue avec cyanose modérée et cardiomégalie.

Il s'agit essentiellement de :

- l'hypoplasie des cavités gauches
- la transposition des gros vaisseaux associée à un shunt
- le canal artériel malin du nouveau-né.

Les signes qui permettent d'orienter le diagnostic et qui méritent d'être recherchés systématiquement devant un tel tableau sont :

- le souffle continu intracranien,
- l'hyperpulsabilité des carotides,
- la dilatation des veines épicroaniennes,
- les signes d'hydrocéphalie déboutante.

Les explorations hémodynamiques montrent essentiellement une élévation très importante de l'oxymétrie dans la veine cave supérieure et l'oreillette droite.

L'angiographie des cavités gauches du coeur montrent la dilatation des artères carotides et vertébrales.

L'image intracranienne de l'anévrisme et le retour veineux précoce et massif.

L'évolution est gravissime puisque sur 16 cas (2 cas personnels et 14 cas de la littérature), l'insuffisance cardiaque a été irréductible et très rapidement mortelle, 14 fois.

L'abord neuro-chirurgical de la malformation vasculaire n'est pas envisageable en raison de la situation anatomique. La ligature des

carotides a été tentée une fois dans le but de diminuer le débit de la fistule et de réduire l'insuffisance cardiaque en diminuant le débit cardiaque. Dans ce cas, cette intervention a été suivie d'une survie.

Dans un autre cas, (cas personnel) l'évolution s'est faite avec l'aide du seul traitement médical vers la régression progressive de l'insuffisance cardiaque en quelques mois.

Il faut noter, pour les cas qui survivent, la fréquence des complications neurologiques : hydrocéphalie, retard mental.

Devant toute insuffisance cardiaque aigue du nouveau-né, il est donc nécessaire de rechercher les signes évocateurs de l'anévrisme artério-veineux intracranien, essentiellement le souffle continu intracranien.

Président : M. S. THIELFRY, Professeur

VU
ET PERCIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR
DE L'ACADEMIE DE PARIS

LE DOYEN HONORAIRE
ADMINISTRATEUR PROVISOIRE
DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. R. MALLET

M. BROUET

R E F E R E N C E S

- 1 - Physiologic studie of arterio-venous of brain
Shenkin H.A. - Spitz E.B. - Grant.
- 2 - Intracranial arterio-venous anevrism study of their effect
on cardio vascular system.
Jook - Werko - Arch. Neural. & Psy. 79 632 1958.
- 3 - Cardiac hemodynamics in intracranial arterio-venous fistula
Parkash - Neurology 19 n° 2--2198-204, fevrier 69. -
- 4 - Congestive failure in the newborn caused by cerebral A-V fistula
Silverman B.A. - Breckx T. - Craig J. - Nadus A.S. -
Amer. Dis. Child. 89 559 1955
- 5 - Cerebral arterio-venous fistula associated with congestive
heart failure in the newborn.
Glatt B.S. - Rowe R... -
- 6 - Arterio-venous anevrism of the great vein of Galen with
heart failure in the neonatal period.
Claireaux M.E. - Newman C.G.H.
Arch. Dis. Child. 35 605 1960
- 7 - Aneurysmal malformation of the great vein of Galen causing
heart failure in early infancy.
Gomez M.R. - Whitten C.F. - Nolke A. - Bernstein J. - Meyer J.S.-
Pediatrics 400 36 1963
- 8 - Peripheral arterio-venous aneurysm simulating congenital heart
disease.
Desbaillet - Essinger
Cardiologia 51 177 1967

- 9 - Congestive heart failure secondary to cerebral arterio-venous aneurysm in the newborn infant.

Stern L. - Ramas A.D. - Wigglesworth F. J. -
Amer. Dis. Child.

- 10 - Canal artériel malin néo-natal.

Grumbach - Drapeau - Kaplan
Presse Médicale 1968 76-50 (2363-2386)

- 11 - Une cause méconnue de défaillance cardiaque aigue mortelle du nouveau-né : la persistance du canal.

Joly - Machaner - M. Gautier
Arch. Fse. de Pédiatrie 1968 25 (1105-1128)

- 12 - La modification du régime circulatoire à la naissance.

Neelot
Thèse Paris 1968.

S O M M A I R E

INTRODUCTION.....	Page I
PHYSIOPATHOLOGIE.....	2
MATERIEL D'ETUDE - Tableau des différents cas de la littérature.....	4
- Cas personnels.....	6
CLINIQUE.....	II
EXPLORATIONS HEMODYNAMIQUES.....	I4
EVOLUTION.....	I5
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	I6
DIAGNOSTIC.....	I7
TRAITEMENT.....	2I
CONCLUSIONS GENERALES.....	23
REFERENCES.....	25

